

## Síndrome de Klipper-Trenaunay- Weber en una gestante

### Klipper-Trenaunay - Weber syndrome in a pregnant woman

**Dr.C. Danilo Nápoles Méndez,<sup>1</sup> Dra. Lai Ying Rodríguez<sup>1</sup> y Al. Dainara Nápoles Pastoriza<sup>II</sup>**

<sup>1</sup> Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>II</sup> Facultad de Estomatología, Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

#### RESUMEN

El síndrome de Klipper - Trenaunay - Weber o síndrome de angiosteohipertrofia es una enfermedad congénita rara, caracterizada por la presencia de un nevo en el miembro derecho y grandes venas varicosas. Se presenta el caso clínico de una gestante con dicho síndrome, a quien se le realizó la operación cesárea a las 37,4 semanas, sin complicaciones peroperatorias, en el Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba. Luego de un examen clínico exhaustivo al recién nacido, se determinó que no presentaba las manifestaciones clínicas de esta afección. Se obtuvo el consentimiento de la paciente para la presentación del caso y la toma de imágenes.

**Palabras clave:** gestante, síndrome de Klippel –Trenaunay, enfermedad congénita, atención secundaria de salud.

#### ABSTRACT

The syndrome Klippel-Trenaunay-Weber syndrome or angiosteo hypertrophy syndrome is a strange congenital disease characterized by the presence of a nevus in the right member and big varicose veins. The case report of a pregnant woman with this syndrome is presented, who underwent the cesarean section at 37.4 weeks, without perioperative complications, in "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" Teaching General Hospital in Santiago de Cuba. After an exhaustive clinical exam to the newborn, it was determined that he didn't present the clinical manifestations of this disorder. The patient's consent was obtained for the case presentation and images taking.

**Key words:** pregnant woman, Klippel - Trenaunay syndrome, congenital disease, secondary health care.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Klippel - Trenaunay - Weber, es una anomalía vascular congénita caracterizada por hipertrofia de tejidos blandos y óseos de las extremidades, hemangioma, linfangioma y varicosidades, que ocasiona daño unilateral y en 90 % de los casos afecta el tejido óseo.<sup>1</sup>

Esta enfermedad fue descrita por primera vez por los médicos franceses Maurice Klippel y Paul Trénaunay en 1900 y denominada *naevus vasculosus osteohypertrophicus*. Frederick Parkes Weber describió casos en 1907 y 1918 que eran similares, pero no idénticos, a los descritos por Klippel y Trenaunay.<sup>1</sup>

En 1965, Lindenauer propuso utilizar el término síndrome de Parkes Weber cuando la fístula arteriovenosa estuviera presente. Más adelante, Cohen apoyó la separación de los términos.<sup>2</sup>

Su origen no es completamente conocido. Constituye una entidad clínica esporádica, causada por una mutación en el gen VG5Q implicado en la angiogénesis y con mosaicismo somático; también se ha planteado la translocación 5q y 11q, así como la posibilidad de la conformación de un anillo supernumerario en el cromosoma 18 no identificado de manera unánime. Los informes relacionados con su frecuencia señalan su presentación en 1 de cada 27 500 nacimientos, por lo cual su presencia en el curso de la gestación merece destacar los cuidados especiales en estas pacientes por las complicaciones que puedan presentarse. Por otra parte, en 90 % de los casos afecta los miembros inferiores.<sup>3,4</sup>

## CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de una paciente de 24 años de edad, con 37,2 semanas de gestación, de procedencia urbana, mestiza y ama de casa, quien fue ingresada en el Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba en septiembre de 2015, después de haber sido evaluada, en espera del parto, por los expertos en la materia que asistieron al Hospital Ginecoobstétrico "Nelia Delfín Ripoll" del municipio Palma Soriano, quienes le diagnosticaron el síndrome de Klippel-Trenaunay- Weber.

Teniendo en cuenta los múltiples riesgos de esta paciente al momento de realizar la cesárea fue remitida al referido centro hospitalario.

Antecedentes obstétricos: una gestación, sin partos y abortos anteriores

Fecha de última menstruación: 31 de diciembre de 2014

Al momento del ingreso la paciente dijo sentirse bien, sin dolor en bajo vientre o pérdidas vaginales. Los movimientos fetales y las necesidades fisiológicas eran normales y como único antecedente patológico familiar refirió que la madre presentaba riñones poliquísticos; asimismo, no señaló reacciones adversas a medicamentos ni operaciones, transfusiones o traumatismos previos.

- Examen físico

- Mucosas: ligeramente hipocoloreadas y húmedas.
- Tejido celular subcutáneo: no edema en miembro inferior izquierdo; miembro inferior derecho con asimetría de 5 cm.
- Aparato respiratorio: murmullo vesicular normal, no estertores. Frecuencia respiratoria: 16 respiraciones por minuto.
- Aparato cardiovascular: ruidos cardíacos rítmicos y ausencia de soplos. Frecuencia cardíaca: 86 latidos por minuto; tensión arterial: 110/60 mm de Hg.
- Altura uterina: 34 cm.
- Circunferencia abdominal: 83 cm.
- Presentación pelviana.
- Tono uterino normal.
- Dinámica uterina: 0/10 minutos.
- Frecuencia cardíaca fetal: 144 latidos por minuto.
- Movimientos fetales referidos y constatados.
- Examen con espéculo: dilataciones venosas en la horquilla vulvar y los labios mayores, que cubrían en cierto grado el introito vaginal. Cuello uterino central semiblando, de 1,5 cm de longitud. Orificio cervical externo cerrado. No leucorrea (figura 1).



**Fig. 1.** Dilataciones venosas en la vulva

- Sistema venoso periférico: presencia de múltiples dilataciones varicosas en el miembro inferior derecho, que comenzaban en el dorso del pie, recorrían el miembro por toda la cara externa y lateral de la pierna y se extendían hasta la región glútea de ese mismo lado (figura 2).
- Sistema nervioso central: sin alteraciones.



**Fig.2.** Dilataciones venosas en muslo, pie y pierna, respectivamente; esta última con acortamiento del miembro.

- Diagnóstico al ingreso: 37,2 semanas de gestación, síndrome de Klippel- Trenaunay- Weber y anemia ligera.

- Riesgos

- Materno: sangrado, riesgo anestésico - quirúrgico y de enfermedad tromboembólica venosa, así como trauma y distocia.
- Fetal: hipoxia, trauma y distocia.

La paciente fue ingresada en sala de cuidados perinatales, donde se le indicaron exámenes complementarios de rigor y pruebas de salud materno- fetal, además de tromboprofilaxis anteparto y posparto.

- Resumen de atención prenatal

- Captación precoz del embarazo
- 12 consultas prenatales
- Ganancia de peso de 11,5 kg y evaluación nutricional de normopeso.
- Anemia ligera durante el embarazo (recibió tratamiento con antianémicos orales).
- Glucemias: valores normales.
- Serologías: no reactivas.
- Infección urinaria en el III trimestre, para lo cual fue medicada con antimicrobianos
- Grupo y factor Rh: (A) positivo.
- Pruebas de tecnología avanzada: resultados normales.

- Exámenes complementarios al ingreso

- Hemoglobina: 103 g/L (anemia ligera).
- Leucocitos:  $9,9 \times 10^9/L$ .
- Coagulograma: tiempo de sangrado: 1 minuto; tiempo de coagulación: 7 minutos; conteo plaquetas:  $183 \times 10^9/L$ .

- Ecografía para biometría anatómica y funcional: feto pelviano; diámetro biparietal: 88 mm; circunferencia cefálica: 321 mm; circunferencia abdominal: 333 mm; longitud femoral: 68 mm; peso: 2 980 g; placenta: anterior grado III; índice de líquido amniótico: 4,0 (oligohidramnios).
- Perfil biofísico clásico: 6 puntos. Se completó con cardiotocografía, cuyos resultados fueron normales. Finalmente, dicho perfil fue de 10 puntos.

Posteriormente la embarazada fue trasladada a sala de perinatología con los diagnósticos de gestación de 37,4 semanas, oligohidramnios, feto en presentación pelviana y síndrome de Klippel - Trenaunay - Weber.

Se indicó hidroinfusión parenteral y se decidió administrar trombopprofilaxis el día anterior a la cesárea, con heparina de bajo peso molecular (fraxiparine 0,3 mL por vía subcutánea) y empleo de medias de compresión venosa de 18 mm de Hg en el tobillo.

El caso fue discutido por los integrantes de un equipo multidisciplinario (angiología, anestesiología, obstetricia y neonatología), quienes propusieron realizar la cesárea con incisión longitudinal en la piel, dado el peligro de encontrar grandes várices pélvicas u otras malformaciones vasculares. Se sugirió la presencia de un equipo quirúrgico conformado por ginecoobstetras y angiólogos de experiencia.

Se pidió el consentimiento informado a la paciente y a los familiares por los posibles riesgos. Al día siguiente se efectuó la operación cesárea y se obtuvo un recién nacido del sexo femenino, con puntuación de Apgar de 9/9 y peso de 2 850 g. Se realizó alumbramiento activo con oxitocina, cordón normal, placenta normal y completa. Se empleó anestesia espinal, el tiempo quirúrgico fue de 30 minutos y el sangrado de 600 mL.

La paciente no presentó complicaciones peroperatorias. Se indicó trombopprofilaxis por 10 días como prevención de enfermedad tromboembólica venosa, al ser considerada como de alto riesgo (fraxiparine en la misma dosis empleada en el período preoperatoria).

Después de un examen clínico exhaustivo al recién nacido, que incluyó complementarios y valoración por genética, se determinó que no presentaba las manifestaciones clínicas de dicho síndrome.

## COMENTARIOS

El síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber se define por una tríada:

1. Alteración cutánea: mancha vascular
2. Alteración tisular: hipertrofia de tejidos blandos y hueso
3. Alteración del sistema circulatorio y linfático: várices y linfedemas

Las malformaciones vasculares y capilares constituyen las anomalías más frecuente, encontradas en 80-98 % de las series revisadas. Por su parte, las várices aparecen en 70-80 % de los casos y la hipertrofia de la extremidad es el hallazgo más variable (50-94 %).<sup>3,4</sup>

La malformación vascular capilar suele ser un *nevus flammeus*, que puede implicar también tejidos subcutáneos e intraabdominales. Las venas varicosas se desarrollan a

medida que aumenta la presión en el sistema venoso durante la ambulación y se deben a dilataciones aneurismáticas, duplicaciones, hipoplasias y aplasias del sistema venoso profundo, así como a las anomalías del sistema venoso superficial y de venas perforantes.

Resulta importante destacar que la alteración constante expresada en el tipo *nevus* establece 4 categorías:

- Tipo I: *nevus* pigmentado y verrugoso
- Tipo II: manchas azuladas
- Tipo III: *nevus spilus*
- Tipo IV: manchas azuladas y *nevus spilus*

Resulta válido destacar que 50 % presentan lesiones viscerales y pueden presentarse quistes mesentéricos y enteropatías. Se caracteriza por pérdida de proteínas, por alteraciones diversas en los aparatos genital, urinario y gastrointestinal, así como también por la presencia de hemorragias en relación con el hemangioma vaginal o rectal; asimismo, suelen aparecer várices rectovaginales e hipertensión portal con presencia de várices, donde los estudios imagenológicos son de mucha importancia.<sup>3-7</sup>

Tiene una incidencia equilibrada por sexo y generalmente se presenta en la infancia. Aparece en cualquier grupo étnico, con mayor afectación en las extremidades inferiores seguidas por las superiores (generalmente derechas) y puede continuar al tronco, pero rara vez a la cabeza y al cuello. La hipertrofia del miembro suele ser circunferencial y con menor frecuencia longitudinal. La mayoría tiene afectación de un cuadrante corporal.

Los pacientes con esta afección presentan un aspecto estético muy dañado, lo cual desencadena importantes alteraciones psicológicas y de inadaptabilidad, por lo cual muchas veces tienen que buscar ayuda psicológica y acudir a la consulta con el fisiatra con el fin de lograr su rehabilitación e incorporación a las diferentes actividades sociales.<sup>8,9</sup>

Desde el punto de vista mecánico, es importante tener en cuenta las condicionales negativas que se le crean a estos pacientes, teniendo en cuenta la hipertrofia de miembros con aumento del volumen linfático, lo cual genera dolores que pueden llegar a ser intensos e impotencia funcional parcial.<sup>9</sup>

La gran morbilidad que se presenta puede resumirse en deterioro del sistema linfático (trombosis, insuficiencia cardíaca, embolia pulmonar), anormalidades en el sistema nervioso central, gangrena, sangrado en vasos de neoformación y trastornos en los aparatos gastrointestinal, urinario y genital; también se ha informado coagulación intravascular diseminada.<sup>9</sup>

Este es un síndrome presumiblemente congénito, caracterizado por una tríada de relevancia con repercusión estética, materno- perinatal y daño psicológico y funcional. Las técnicas de imagen, desde el estudio radiográfico, la ecografía Doppler y la resonancia magnética, entre otras, son de gran valor para la precisión diagnóstica de la enfermedad.<sup>9,10</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. González Ardan O. Síndrome de Klippel –Trenaunay- Weber. Rev Honduras Pediátrica. 1999 [citado 23 Nov 2015]; 20( 2). Disponible en: <http://www.bvs.hn/RHP/pdf/1999/pdf/Vol20-2-1999.pdf>
2. Méndez Sánchez T, Otero Alba I, García García R, Pérez Tamayo B. Síndrome de Klippel –Trenaunay- Weber. Presentación de un caso. Rev Oftalmol 2001; 14(1): 47-9.
3. Ruiz Hernández I. Klippel Trenaunay Weber. A propósito de un caso. Rev Med Elect 2011 [citado 23 Nov 2015]; 33(3). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1684-18242011000300013&script=sci\\_arttext](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1684-18242011000300013&script=sci_arttext)
4. Timur AA, Sadgehour A, Graf M, Schwart S, Libby ED, Driscoll DJ, *et al.* Identification and molecular characterization of a "de novo" supernumerary ring chromosome 18 in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. Ann Hum Genet. 2004; 68(4): 353-6.
5. Estrada Martínez M, Gerrero Avendano G, Enriquez García R, González de la Cruz J. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. Hallazgos clínicos y de imagen. An Radiol México. 2006; 3:245-51.
6. Mishra A, Shukla GK, Bhatia N, Gupta D. Klippel-trenaunay weber syndrome. Indian J of Otolaryngology and Head and Neck Surgery 2002; 54(1):48-50.
7. Lee A, Driscoll D, Gloviczki P. Evaluation and management of pain in patients with Klippel - Trenaunay syndrome: a review. Pediatrics. 2005;115(3):744-10.
8. Jeong NY, Haeng SK, Hee SR. Prenatal sonographic diagnosis of Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: a case report. J Reproductive Med. 2005;50(4):291-4.
9. Bernal Márquez M, Cuevas González C, Pérez Morcira R. Caso clínico de síndrome de Klippel –Trenaunay- Weber. Rev Iberoamericana Fisioter Kinesiol. 2008;11(2):93-7.
10. Montes M, Ciudad MJ, Cabeza B, Mendez R. Cystic lymphangioma of the spleen in a patient with Klippel-Trenaunay-Weber: MRI findings. Radiol. 2007;49(5):355-7.

Recibido: 15 de diciembre de 2015.

Aprobado: 15 de diciembre de 2015.

*Danilo Nápoles Méndez.* Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", avenida Cebreco, km 1½, reparto Pastorita, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: [danilon@medired.scu.sld.cu](mailto:danilon@medired.scu.sld.cu)